

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1934-1935 N° 56

LES KYSTES AÉRIENS
BRONCHO - PULMONAIRES
DANS L'ENFANCE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 20 Décembre 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Abel DARDAILLON

Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 28 Juillet 1907, à ROBIAC (Gard)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

1934

**Les kystes aériens broncho-pulmonaires
dans l'enfance**

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1934-1935 N° 56

LES KYSTES AÉRIENS
BRONCHO - PULMONAIRES
DANS L'ENFANCE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 20 Décembre 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Abel DARDAILLON

Interne des Hôpitaux de Lyon

Né le 28 Juillet 1907, à ROBIAC (Gard)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1934

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire M. L. HUGOUNENQ
 Doyen M. J. LEPINE.
 Assesseur M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ
 BARRAL, ROLLET, PIC, CONDAMIN

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM.	{ PAVIOT.
Cliniques chirurgicales.....		{ SAVY.
Clinique obstétricale et Accouchements.....		{ TIXIER.
Clinique ophtalmologique		{ BERARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		VORON.
Clinique neurologique et psychiatrique.....		BONNET.
Clinique des maladies des enfants		NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes.....		LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie		MOURIQUAND.
Clinique des maladies des voies urinaires.....		VILLARD.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....		COLLET.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....		GAYET.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....		NOVE-JOSSERAND
Chimie biologique et médicale.....		COURMONT.
Chimie organique et Toxicologie.....		CLUZET.
Matière médicale et Botanique.....		FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....		MOREL.
Anatomie		MANCEAU.
Histologie		GULART.
Physiologie		LATARJET.
Pathologie interne		POLICARD.
Pathologie générale et thérapeutique		HERMANN.
Anatomie pathologique		FROMENT.
Chirurgie opératoire		CADE.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....		FAYRE.
Médecine légale		PATEL.
Hygiène		ARLOING (F.).
Pharmacie et Pharmacologie.....		Etienne MARTIN.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....		ROCHAIX.
		LEULLIER.
		PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale..... MM. THEVENOT (Léon)
 Chargé d'un cours d'Embryologie..... NOEL.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chirurgie expérimentale..... MM. TAVERNIER.
 Stomatologie PONT

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
DUMAS	WERTHEIMER	EPARVIER	CREYSSSEL
DUFOURT	GATE	GUILLEMINET	DE ROUGEMONT
DEVIC	DECHAUME	MORENAS	P. RAVAULT
GABRIELLE	BERNHEIM	REBATTU	PIGEAUD
MARTIN (Joseph)	POLLOSSON	REVOI.	PONTHUS
ROCHET (Ph.)	CHAMBRON	ENSELME	MAZEL
	CIBERT	SEDALLIAN	MORIN, chargé de fonctions d'Agrégé.



EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. PAVIOT, président; VORON, assesseur;
 CHALIER J. et P. RAVAULT

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MES PARENTS

En témoignage des sentiments de
respectueuse affection que rien ne
saurait traduire.

A MA FEMME

Ce travail est dédié.

MEIS ET AMICIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY
A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. PAVIOT

Professeur de Clinique médicale

A MONSIEUR LE PROFESSEUR VORON

Professeur de Clinique obstétricale

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. CHALIER

Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. RAVALT

Médecin des Hôpitaux

Hommage respectueux.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR BÉRARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR SAVY

MONSIEUR LE DOCTEUR BÉRIEL

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR SANTY

MONSIEUR LE PROFESSEUR GATÉ

MONSIEUR LE PROFESSEUR CHALIER

MONSIEUR LE DOCTEUR BOUCHUT

Internat :

MONSIEUR LE DOCTEUR NOVÉ-JOSSERAND LÉON

MONSIEUR LE PROFESSEUR RHENTER

MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLARD

MONSIEUR LE DOCTEUR NOVÉ-JOSSERAND

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEVIC

MONSIEUR LE DOCTEUR PÉHU

Qui a bien voulu nous confier le
sujet de cette thèse et nous prodiguer
ses conseils.

EN TÉMOIGNAGE DE MA RECONNAISSANCE

Les kystes aériens broncho-pulmonaires dans l'enfance

INTRODUCTION

Dans ce travail, nous étudions des malformations atteignant les bronches intra-pulmonaires et une portion plus ou moins étendue du parenchyme voisin. Elles entraînent la formation de poches kystiques généralement volumineuses, à contenu aérien, parfois liquide.

Signalées depuis fort longtemps à titre de curiosité anatomique, elles ont fait, dans ces dernières années, l'objet de publications multiples qui ont montré leur fréquence et précisé leur physionomie. Si, anatomiquement, elles se rapprochent fort de la dilatation des bronches, cliniquement, au contraire, leur aspect diffère totalement de celui des bronchectasies : elles simulent généralement un pneumothorax et, tandis qu'un examen clinique minutieux permet de les reconnaître, il est impossible de retrouver dans les lésions une caractéristique absolue. D'autant que, d'après certains auteurs, un facteur congénital encore mal déterminé, mais prépondérant, serait à l'origine

de certaines dilatations bronchiques caractérisées. Toutefois, des caractères anatomiques accessoires, entraînant un aspect clinique particulier, impriment à cette variété de broniectasie une physionomie spéciale.

Les kystes aériens broncho-pulmonaires doivent également être séparés d'une altération spéciale dénommée pneumatocèle. Il existe, de ce dernier, deux variétés : l'une, congénitale, causée par une aplasie plus ou moins complète d'une portion de parenchyme pulmonaire ; l'autre, acquise, engendrée par une dilatation, puis une rupture des alvéoles pulmonaires. Dans ce dernier cas, le pneumatocèle est causé par une oblitération des canaux bronchiques entraînant un défaut d'expulsion de l'air.

En somme, le pneumatocèle, véritable épanchement gazeux, est au poumon ce que le pneumothorax est à la cavité pleurale. Son volume est beaucoup plus considérable que celui des kystes aériens broncho-pulmonaires.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

L'existence de cavités kystiques gazeuses à l'intérieur des poumons, a été signalée il y a déjà fort longtemps. Il s'agit d'abord de simples constatations anatomiques : en 1638, Fontanus, à l'autopsie d'un enfant de 3 mois, mort au cours d'un accès de cyanose, signale que les poumons étaient remplacés par une « vessie d'air communiquant avec les bronches » ; et, la même année, c'est presque la même expression de « sac d'air » que Nonnus applique à sa trouvaille d'autopsie chez un enfant de 3 ans. En 1687, Bartholinus mentionne également cette curiosité.



Bien plus tard, en 1859, est publiée la première étude précise et scientifique due à Herman Meyer, de Zurich, « sur une malformation congénitale vésiculaire des poumons, avec remarque sur la cyanose dans les affections pulmonaires ». Il rapporte, outre un cas personnel de fœtus de 5 ou 6 mois, mort-né, l'observation d'une fillette d'un an, qui lui avait été communiquée par le Docteur Kessler.

C'est plutôt sur la curiosité du fait qu'insistent les publications qui vont suivre de : Lesser, Froentzel, Barlow, Virchow. Ultérieurement, Grawitz, en 1880, in *Archiv Virchow : Ueber angeborene bronchiectasie* étudie le cas d'un nouveau-né, de 3.180 grammes, qui mourut après quelques inspirations, et chez qui l'on trouva, à l'autopsie, un sac kystique multiloculaire, tapissé dans toute son étendue par un épithélium cubique stratifié. A ce propos, il groupe les observations antérieures qui lui permettent de distinguer la bronchiectasie « universalis » : dilatation de tout un territoire bronchique : de façon qu'il existe un kyste central dans lequel débouchent tous les autres : et la bronchiectasie « telangiectatica » : où les bronches présentent de petites dilatations kystiques, se succédant souvent sur un même conduit aérien et séparées par des parties intermédiaires oblitérées.



Puis, en 1886, dans la *Revue Mensuelle des Maladies de l'Enfance*, paraît une étude de Balzer et Grandhomme, sur les broncho-pneumonies syphilitiques du fœtus et du nouveau-né. A côté de trois autres formes anatomo-cliniques de syphilis pulmonaire, ils décrivent une broncho-pneumonie avec dilatation des bronches, donnant au poumon l'aspect macroscopique d'un rein kystique. L'observation qu'ils rapportent, particulièrement instructive, leur permet de poser la question de l'étiologie syphilitique de cette curieuse affection.

C'est surtout la pathogénie, en effet, qui, maintenant, intéresse les auteurs. Les travaux de Bard (1890-1899-1914) aboutissent à l'identification d'un cadre nosologique nouveau : « Dilatation idiopathique des organes tubulés ou cavitaires », qu'il applique aux kystes aériens du poumon : dilatation idiopathique d'origine congénitale, apparaissant sans cause apparente, se développant graduellement et lentement, notamment sans obstacles, ni hypertension, évoluant indéfiniment, longtemps bien tolérée et se compliquant secondairement.

En 1896, au Congrès International de Médecine de Moscou, Klima communique une étude sur la dégénérescence des éléments endodermiques pulmonaires, emprisonnés et morcelés par le développement anarchique des tissus mésodermiques, et dont les éléments ainsi isolés, peuvent s'atrophier et disparaître, ou se développer et former des kystes.

Couvelaire (1907) publie un cas de dégénérescence kystique congénitale du poumon et étudie l'histogénèse des dégénérescences kystiques congénitales des organes glandulaires. Kervilly, en 1907, signale la présence de tréponèmes dans un poumon kystique. De façon générale, comme peut dire Koontz en 1925, chaque auteur qui rapporte un nouveau cas, en recherche la pathogénie, pour laquelle il propose souvent une nouvelle théorie. Cette question a été reprise dans son ensemble par Mme Cornelia de Lange qui met un terme à cette confusion, et distingue les trois variétés anatomiques et pathogéniques que l'on reconnaît aujourd'hui : il en sera question plus loin. Cet aspect

se précise par la notion de leurs rapports avec la dilatation des bronches, que déjà permettent de soupçonner les descriptions anatomiques de Letulie, les recherches expérimentales de Thiroloix et Debré, les études cliniques de Lereboullet.



A l'heure actuelle, ce n'est plus seulement sur le terrain doctrinal que se pose la question des kystes aériens pulmonaires. A la centaine d'observations, éparses dans les littératures médicales, réunies par Koontz, en 1925, sont venues se joindre de nombreuses autres publiées par Elcesser ; Parmelee et Apfelbach ; Swanson, Platou et Sadier ; Miller ; Fleming, en langue anglaise. En langue française, M. Ribadeau-Dumas rapportant trois cas particuliers, dresse le tableau de l'affection. Mais surtout, grâce aux données de l'examen radiologique, le diagnostic peut en être désormais porté sur le vivant : Volmer, Debré et Mlle Blinder, Ribadeau-Dumas, Péhu. Les renseignements fournis par les rayons X ont une grande importance, car ils permettent de fixer une conduite thérapeutique.

CHAPITRE II

OBSERVATION

(due à l'obligeance de MM. PÉHU et E. ROCHET)

Robert M..., né le 13 janvier 1934, à la Clinique d'accouchement de l'hôpital de Grange-Blanche.

15 février 1934 : Dès les premiers jours de la vie on a été frappé par une accélération respiratoire anormale : comme une polypnée régulière avec un peu de tirage susternal.

Toutefois l'examen physique de l'enfant n'avait, dans les premiers jours de la vie, fourni aucun élément susceptible de permettre un diagnostic. Cœur indemne. Aucune cyanose. On a seulement noté un peu d'hypertrophie de la rate : le pôle inférieur débordait et déborde encore d'un travers de doigt les fausses côtes.

Depuis sa sortie de l'hôpital, sa polypnée a persisté. Elle est permanente, avec les mêmes caractères. Peut-être cependant le tirage est-il, depuis quelques jours, un peu plus accentué, comme si l'effort respiratoire était plus grand.

Dans l'hémithorax droit, submatité nette, assez prononcée, de la moitié inférieure, en arrière. L'auscultation dénote plutôt, dans cette portion, du silence respiratoire. Rien ailleurs dans cet hémithorax.

Dans l'hémithorax gauche, tympanisme généralisé en arrière. Cependant de ce côté gauche, comme d'ailleurs à droite, l'expansion de la base est normale. On ne note pas un défaut quelconque de l'expansion thoracique.

Dans l'hémithorax gauche, l'auscultation est négative. Aucun bruit anormal et en particulier pas de bruit d'airain.

Il tousse un peu mais ce symptôme n'attire pas particulièrement l'attention.

Les ongles sont en permanence un peu violacés. On ne remarque aucune particularité dans les phalanges. Une seule fois, le petit a présenté à la fin janvier, pendant deux ou trois minutes, une coloration cyanique intense du visage. La crise a été courte mais assez alarmante. L'auscultation du cœur est négative. Les bruits sont mêmes assez bien frappés.

L'examen de l'estomac montre un peu d'hypertonie générale mais pas d'ondes péristaltiques. Cependant, depuis quelques jours, l'enfant vomit en assez grande abondance, d'une façon irrégulière et la radioscopie a montré un estomac un peu allongé, d'apparence biloculaire. L'examen local ne permet pas d'aller plus en avant dans une hypothèse.

Les selles sont régulières, plutôt vertes, assez fréquentes. Par ailleurs, état général moyen. Aspect un peu souffreteux.

L'examen radioscopique et radiographique a été fait par le Docteur Chassard, le 16 février 1934.

L'hémiaphragme droit se trouve à la hauteur de la cinquième côte.

Le niveau de l'hémiaphragme gauche correspond à l'espace situé entre la neuvième et la dixième côtes.

Il y a un décalage indiscutable dans la hauteur des deux hémiaphragmes.

De plus, souvent, à l'âge de cet enfant, l'hémiaphragme droit correspond à la septième côte, l'hémiaphragme gauche à la huitième côte.

Le niveau du diaphragme droit se trouve donc surélevé, celui du diaphragme gauche est abaissé. L'hémiaphragme gauche se trouve être à peu près au niveau de la face inférieure du foie.

On se rend compte, à la radioscopie, des mouvements des deux hémiaphragmes. Ces mouvements paraissent être synergiques et sensiblement de même amplitude.

Bien qu'on n'ait pas pratiqué un examen spécial de l'esto-



Radiographie du 16-2-34. [Dr Chassard]. Enfant âgé de 4 semaines 1/2.
Vue antérieure.

Moitié inférieure de l'hémithorax gauche : zone d'hyperclarté, sans que le poumon soit, de haut en bas, comme dans le pneumothorax, en état de collapsus régulier.

Hémi-thorax droit : surélévation considérable de l'hémi-diaphragme droit ;
plage pulmonaire normale.

Cœur : aspect normal.

Estomac de forme nettement biloculaire.

mac, celui-ci paraît grand et déborde très largement la ligne médiane à droite.

Le bord gauche du cœur est bordé par une petite zone opaque (d'opacité un peu inférieure à celle du cœur), présentant une largeur de 8 millimètres environ, et s'étendant obliquement du sommet du diaphragme gauche à l'angle externe de la cinquième côte. On pourrait, semble-t-il, interpréter cette image comme correspondant à un collapsus de la base du poumon gauche refoulé par un pneumothorax partiel. En effet, dans le triangle de surclarté qui surmonte le diaphragme gauche, on n'aperçoit aucune image de structure pulmonaire. Si cette interprétation est exacte, il y a un rapport entre ce pneumothorax partiel et le décalage du diaphragme.

Le problème à résoudre est celui-ci.

Pourquoi cet enfant, né dans des conditions normales, présente-t-il une polypnée avec dyspnée permanente et une teinte un peu cyanique, sans lésion cardiaque cliniquement constatable ?

L'examen physique, la percussion, l'auscultation ne donnent que des probabilités et orientent vers l'appareil respiratoire sans qu'on puisse préciser davantage par ces seules explorations.

Mais radioscopie et radiographie ont apporté des éléments d'une haute valeur. Il faut remarquer tout d'abord que les deux héli-diaphragmes sont à une hauteur très différente, l'héli-diaphragme droit étant beaucoup plus élevé que le gauche. Cependant tous deux fonctionnent bien. Le sinus droit est bien perçu. La synergie est complète entre les deux parties droite et gauche de la cloison. On n'a remarqué aucun mouvement de bascule. On peut donc exclure l'idée d'une héliatrophie diaphragmatique « *relaxatio diaphragmatis* ». En effet, dans ce cas, l'héli-diaphragme mal formé, de constitution anatomique rudimentaire, remplit très mal son rôle fonctionnel et généralement il présente un mouvement de bascule s'élevant passivement lorsque l'héli-diaphragme gauche se contracte.

L'idée d'une hernie diaphragmatique ne peut être soutenue. On ne voit en effet aucune image radioscopique ou radiographique d'un viscère ayant pénétré dans le thorax par un hiatus de la cloison thoracique.

L'hypothèse vraisemblable est celle-ci : le poumon droit est le siège d'une hypoplasie. Il s'est incomplètement développé. Il n'a actuellement que la moitié environ de son volume ordinaire et il en résulte comme une sorte de vide dans l'hémithorax droit : d'où ascension du diaphragme sous l'influence de la base hépatique.

Du côté gauche, l'interprétation est plus difficile. Il est en effet nécessaire d'expliquer pourquoi l'on trouve une image rappelant dans une certaine mesure celle du pneumothorax. Mais dans la moitié interne de cet hémithorax on distingue comme un poumon refoulé sans que toutefois l'image soit caractéristique. On expliquerait mal d'ailleurs un pneumothorax spontané survenant à cette période de la vie sans une affection pulmonaire aiguë et sans un traumatisme obstétrical. Une hypothèse au contraire est raisonnable, celle d'un kyste aérien ou gazeux, c'est-à-dire placé dans le parenchyme pulmonaire et occupé par des dilatations bronchiques étendues et remplies d'air.

Ainsi, on doit admettre un défaut de développement des deux poumons. Hypoplasie à droite, dilatations bronchiques ou kystes aériens à gauche. Cela expliquerait les symptômes divers que cet enfant présente et l'image spéciale aux rayons X.

L'enfant est revu le 13 décembre 1934. — L'on note : amélioration manifeste ; développement corporel très satisfaisant ; poids de 9 kg. 200 ; bon aspect général. L'examen prolongé de la région épigastrique ne permet de déceler aucune onde péristaltique, aucune tension ; d'ailleurs, l'enfant ne vomit pas, ne présente aucun trouble digestif. La rate déborde de deux travers de doigt ; on perçoit nettement son pôle inférieur arrondi, mousse ; sa consistance générale est un peu dure.

L'examen pulmonaire serait complètement négatif, si la

base de l'hémi-thorax gauche n'était un peu hypersonore ; aucun signe d'auscultation, notamment pas de bruit d'airain.

L'enfant tousse actuellement, mais est atteint d'un rhume banal. Il ne présente que par intermittences de la toux, une dyspnée légère, pas de cyanose. Le cœur est normal.

Radioscopie : A peine un peu d'hyperclarté dans le tiers inférieur de l'hémi-thorax gauche.

Le fonctionnement des deux hémi-diaphragmes est parfaitement synergique. Cependant l'hémi-coupole diaphragmatique droite est à 1 cm. 1/2 plus haut que la gauche..

La plage pulmonaire est d'apparence normale.

La radiographie, pratiquée le même jour, donne les mêmes renseignements, et confirme *l'amélioration manifeste et considérable de la lésion*, telle qu'on ne soupçonnerait même pas l'existence de l'affection si l'enfant était vu pour la première fois aujourd'hui. Mais les données de l'examen pratiqué le 13 février sont formelles et indiscutables. Il est probable qu'il s'est produit une suppléance ou une croissance du poumon sain. Cette amélioration est à rapprocher des longues périodes de tolérance notées dans les cas assez nombreux où l'affection ne fut découverte qu'à l'âge adulte.

Nous ne pouvons reproduire ici les 150 observations éparses dans les littératures médicales. On en trouvera la liste détaillée dans la bibliographie.

CHAPITRE III

ÉTIOLOGIE

1° Conditions d'apparition

1° *Fréquence.* — Le kyste aérien broncho-pulmonaire est une affection relativement rare, à peine signalée dans les traités de Pathologie du Nouveau-Né. Cependant, en 1925, Koontz, dans une revue générale, a réuni une centaine d'observations. Mais en réalité, il est difficile d'apprécier exactement la fréquence de cette maladie. *Il semble, si l'on se reporte aux publications plus récentes, qu'il soit moins rare de la déceler, maintenant que l'on connaît l'allure symptomatique.*

2° *Age.* — A toute époque de la vie, on peut observer cette affection : chez le malade dont MM. Dèbre et Gilbrin ont rapporté l'observation à la Société de Pédiatrie de Paris, en 1933, la première manifestation est survenue à l'âge adulte. La malade de MM. Benda, Bosquet et Chapineau n'a pas présenté de troubles avant sa 65^e année : ce qui fait émettre quelques doutes sur sa nature congénitale. C'est chez un sujet de

24 ans, décédé d'une fièvre typhoïde ayant simulé une pneumonie caséuse, que MM. Dumas, Gardère, Jarricot ont trouvé à l'autopsie une dilatation kystique du lobe supérieur droit.

Mais, c'est surtout chez l'enfant que l'on a constaté cette malformation. Souvent, à l'autopsie d'un mort-né ou d'un enfant mort après 24 à 36 heures de vie : observations de Meyer, Grawitz, Balzer-Grandhomme, Couvelaire. Souvent aussi dans les premières semaines ou les premiers mois. La date d'apparition des premiers signes cliniques est ainsi notée : à 7 jours (Mme Cornelia de Lange), 9 jours (Koontz), 8 jours (Rokitansky), 2 semaines (Muller), 3 et 5 semaines (Ribadeau-Dumas), 1 mois (Péhu), 7 semaines (Swanson, Platou et Sadler), 2 mois (Parmelee et Apfelbach), 3 mois (Barlow), 5 mois (Meyer), 6 mois (Ribadeau-Dumas), 8 mois (Volmer), 4 mois (Fruhwald). *Cliniquement, c'est dans la première enfance qu'habituellement se manifestent les premiers signes de la maladie.*

Il est cependant possible de les voir survenir plus ou moins tardivement dans la deuxième enfance : le malade observé par Heubner et Virchow, et qui mourut à 3 ans, ne présentait de troubles que depuis une année; celui de Crosvel et King était âgé de 3 ans. Une observation de Debré et Mlle Blinder a trait à un enfant de 15 ans, qui aurait présenté à l'âge de 6 ans un épisode pulmonaire aigu étiqueté à Constantinople et après radiographie, pneumothorax (c'est la persistance, sans modifications notables, des signes radiographiques qui attira leur attention). L'observation d'Elcøser concerne un jeune homme de 20 ans, mais

qui avait été soigné à 9 ans pour un épisode pulmonaire aigu.

2° Facteurs déterminants

Dans le plus grand nombre d'observations, on ne trouve aucune étiologie possible ; et ce n'est guère que dans de rares cas que l'on peu incriminer certains facteurs.

D'après les observations que nous avons consultées, la plupart des inflammations : tuberculose ou affection pulmonaire banale (rhino-pharyngite, bronchite, broncho-pneumonie), ne jouent aucun rôle.

La syphilis, et c'est là le seul point précis, semble la cause des rares observations de kystes d'origine inflammatoire : la mère du fœtus étudiée par Balzer et Grandhomme était une syphilitique certaine ; Kervily a pu mettre en évidence le tréponème de Schaudin dans un cas de kyste aérien pulmonaire ; par contre MM. Ribadeau-Dumas et Chabrun supposent, sans pouvoir, disent-ils, en apporter de preuves, que cette infection a pu jouer un rôle dans le cas qu'ils ont publié.

Mais on ne saurait affirmer que tous les kystes aériens broncho-pulmonaires sont régulièrement causés par la syphilis. D'une part, en exceptant les deux cas ci-dessus rapportés, cette infection n'a pas été mise en évidence. D'autre part, dans la syphilis congénitale avérée, caractérisée par les altérations pathogno-

niques, la pneumonie blanche, par exemple, on ne note qu'exceptionnellement les dilatations kystiques, atteignant bronches et poumons, comme celles qui forment le sujet de cette étude. Cet aspect de la question est peut-être plus compliqué, car certains auteurs considèrent le kyste aérien broncho-pulmonaire comme une variété anatomo-clinique de la dilatation des bronches, dont l'étiologie a été si discutée. Nous ne voulons pas étendre notre sujet ; et nous nous contenterons de rapporter la conclusion d'un rapport de M. Péhu sur la syphilis broncho-pulmonaire de l'enfance considérée en général. « La syphilis, dit-il, ne paraît pas à cette époque de la vie, jouer, pour produire des syndromes nets de bronchectasie, un rôle aussi important que plus tard dans la vie » ; et, à son avis, elle n'intervient que dans un nombre assez limité de cas.



Dans la grande majorité des observations, aucun facteur étiologique précis ne peut être invoqué, comme d'ailleurs dans la plupart des malformations congénitales. Et nous n'avons pas l'intention d'aborder ici ce problème de pathologie générale et notamment d'apprécier s'il s'agit d'une altération originelle du germe, ou d'une infection fœtale.

Plusieurs fois, on a signalé la coexistence d'autres malformations : l'enfant de Koontz avait été opéré pour une sténose du pylore ; celui de Debré fut radioscopé parce qu'il avait un souffle systolique de maladie

de Roger ; celui de Péhu présente une biloculation de l'estomac ; celui d'Arnheim, une hypertrophie de toute la moitié droite du corps, plusieurs télangiectasies et un nævus pileux de la région sacrée. Mad. Lande signale la coexistence, avec un kyste pulmonaire, de malformations cardiaques et vasculaires et d'une aplasie des muscles larges de la paroi abdominale. Dans ce cas particulier, se vérifie souvent *cette loi générale d'une coexistence, chez un même sujet, de plusieurs malformations* ; et nous rappellerons, sans pouvoir apporter d'observations analogues pour le kyste aérien broncho-pulmonaire, leur caractère souvent familial.

CHAPITRE IV

ÉTUDE CLINIQUE

L'allure clinique de l'affection est loin d'être univoque. Si sa symptomatologie traduit l'existence d'une poche gazeuse, elle est aussi fonction du siège et surtout du volume de la lésion et des manifestations inflammatoires dont elle est le siège. Quand la dilatation kystique atteint un certain degré, elle devient incompatible avec la vie. Peu volumineuse, au contraire, elle peut fort bien n'entraîner aucun trouble fonctionnel. C'est dire la variété des signes cliniques et des évolutions. L'analyse des observations permet cependant d'identifier un tableau clinique précis.

*
* *

C'est le plus souvent de façon brutale que s'ouvre la scène clinique : une crise de dyspnée violente et de cyanose survient chez un enfant jusque-là apparemment bien portant. Dans les jours qui précèdent, rien n'attirait l'attention.

Dans quelques observations, comme dans celle d'Arnheim, ou d'Anspach et Wolman, la mère avait remarqué que la respiration était courte et superficielle;

c'est également cela qui avait attiré l'attention de Péhu peu après la naissance de l'enfant qu'il a observé, sans que l'examen ne décèle d'abord d'anomalie. *Aussi n'est-il pas toujours possible de préciser très exactement le début clinique* : c'est quand il avait environ deux mois que l'enfant, dont Parmelee et Apfelbach rapportent l'observation, fut présenté au médecin.

Ou même, dans des cas véritablement latents, c'est tout à fait par hasard que l'on découvre l'affection chez des enfants qui n'ont présenté aucun trouble fonctionnel. A l'autopsie: Barlow (1880), Dumas, Gardère et Jarricot (1933). Par la radiologie : Ribadeau-Dumas voulait explorer l'épaule gauche d'un enfant atteint d'abcès multiples et présentant avec un fort mauvais état général des signes d'arthrite purulente au niveau de l'épaule gauche ; Debré examinait le cœur d'un enfant fort probablement atteint d'une maladie de Roger, et à cette occasion découvrit la malformation broncho-pulmonaire.

*
* *

Donc *les signes fonctionnels* peuvent ne pas exister. Quand ils attirent l'attention, c'est sous forme de dyspnée qu'ils se montrent. Cette dyspnée peut se présenter sous différents types et avec une intensité variable. A vrai dire, il s'agit presque toujours d'une crise de dyspnée paroxystique avec orthopnée, s'accompagnant de tirage sus et sous-sternal, et de cyanose intense ; survenue brutalement, elle est suscep-

tible d'aboutir à la mort par asphyxie. Sinon la dyspnée cesse pour reparaître ultérieurement à une date plus ou moins rapprochée.

Dans l'intervalle de ces crises, la respiration peut être normale. Assez souvent l'enfant s'essouffle facilement, ou sa respiration est rapide et superficielle.

La cyanose peut exister en permanence, habituellement chez des enfants polynéiques ; quelquefois sont notés des accès courts, mais alarmants de cyanose intense. Le plus souvent elle est fonction de la dyspnée qu'elle accompagne. Il est à noter qu'en dehors de celle-ci, elle est en général peu intense : il faut trouver une explication de cette particularité dans ce fait que la malformation broncho-pulmonaire est localisée, et qu'une certaine portion de parenchyme sain permet à l'hématose de s'effectuer dans des conditions physiologiques.

La toux n'a guère été signalée que par Barlow, sans caractère spécial, et par Frushwald qui parle de véritables quintes. La douleur est peu fréquente. Il est possible cependant qu'elle soit extrêmement vive et rappelle la douleur déchirante du pneumothorax (Debré). Des phénomènes angineux — chez l'adulte — ont été notés dans une observation de MM. Benda, Bosquet et Chapineau.



Le retentissement sur l'état général, lorsqu'il a eu le temps de se produire, se manifeste simplement par la lenteur d'accroissement du poids et de la taille : ce qui entraîne un certain degré d'hypotrophie. Mais ce

fait est inconstant, et même loin d'être fréquent. D'autre part, l'on ne trouve jamais de signes traduisant un trouble de la nutrition.

*
* *

Il est possible que la malformation pulmonaire entraîne des déformations thoraciques : saillie anormale des côtes, ou du sternum ; Parmelee et Apfelbach signalent le bombement de la poitrine à gauche. Et c'est une hernie pulmonaire qui fut remarquée au quatrième mois (de la vie) dans le cas de Frushwald.

Mais surtout l'examen révèle de l'exagération de la sonorité, de la diminution des vibrations, de la diminution du murmure vésiculaire, le bruit d'airain comme dans un pneumothorax légitime ou un bruit de clapet (Loubeyre), le déplacement des organes voisins : la pointe du cœur a pu battre jusque dans l'aiselle droite ; le foie est plus ou moins abaissé. *En somme assez fréquemment on constate des signes cliniques de pneumothorax.*

*
* *

Ainsi crises de dyspnée et de cyanose, signes physiques de pneumothorax : telle est la symptomatologie habituelle.

Dans la première enfance, les crises de dyspnée sont particulièrement fréquentes, et, comme toujours à cet âge, très dangereuses. Lorsque les manifestations apparaissent plus tardivement le pronostic est moins grave ; les crises de dyspnée ne revêtent pas un carac-

tère aussi alarmant ; des signes nouveaux peuvent apparaître : douleurs plus ou moins accusées pouvant affecter le type d'angine de poitrine.

Quelquefois la symptomatologie est vraiment anormale.

1° Dans le cas de Swanson, Platou et Sadler, l'on trouvait tous les *signes cliniques et radiologiques d'une poche liquide*, et la ponction ramena un liquide visqueux rappelant le blanc d'œuf. Le malade d'Eloeser, qui avait eu à 9 ans, une sorte de pneumonie aiguë, fut ultérieurement opéré pour empyème suppuré ; il garda une fistule chronique : on intervint à nouveau largement, et on découvrit des kystes aériens, l'un volumineux situé dans le lobe supérieur, et plusieurs autres formations semblables dans le lobe inférieur. Dans le cas d'Anspach, la matité et la diminution du murmure vésiculaire firent d'abord porter le diagnostic d'atélectasie congénitale du poumon droit, puis d'*hydropneumothorax*.

2° Ou bien des *troubles de compression* (oreillettes ou veine cave) déterminent une hydropisie généralisée (Storck, Grawitz).

3° Et même Ribadeau-Dumas rapporte le cas d'un enfant qui ne présentait d'autres symptômes qu'une anorexie invincible avec apathie ; la radiographie montra des kystes multiples du lobe inférieur droit. L'enfant mourut de broncho-pneumonie.

■
* *

L'ÉVOLUTION de cette malformation est extrêmement variable.

Très souvent, cette affection congénitale est incompatible avec la vie. Très nombreuses sont les publications qui concernent des enfants mort-nés ou n'ont d'autre histoire clinique que la mort par asphyxie dans les 24 ou 36 premières heures. C'est essentiellement le volume du poumon demeuré sain qui permet une survie plus ou moins longue.

De même dans les cas où le sujet a survécu, la plupart ont constitué des découvertes d'autopsie. *La durée de la vie est en général brève* : 8 jours (Rokitansky), 12 jours (Koontz), 5 mois (Miller), 11 semaines (Ans-pach), 2 mois (Burghard), 2 mois 1/2 (Altmann), 3 semaines (Huenermann), 4 mois 1/2 (Swanson, Platon et Sadler), 1 an (Mayer), 17 mois (Parmelee et Apfelbach), 5 mois (Frushwald), 3 ans (Heubner et Virchow). *Mais il convient de noter que l'histoire clinique et radiographique des kystes est connue depuis peu.* Et dans ces dernières années l'on a souvent noté la guérison, du moins clinique : Volmer a publié l'observation d'un enfant de 8 mois qui guérit cliniquement et radiologiquement ; Croswel et King, à propos d'un enfant de 3 ans, parlent de la résorption progressive de la poche gazeuse. De ces derniers cas se rapprochent ceux du groupe suivant. Un malade de Debré : un enfant de 15 ans ne présentait guère de troubles fonctionnels si ce n'est un certain degré de dyspnée d'effort ; mais il conservait des signes cliniques et radiologiques de poche gazeuse qui l'avaient fait considérer comme un « pneumothorax chronique » et « fixé » depuis 9 ans. La malade dont MM. Loubeyre, Le Chaux et André Blondeau rapportent l'ob-

servation, et qui était âgée de 24 ans, ne présentait aucun trouble. Des cinq enfants vus par Fleming, deux paraissaient toujours, en août 1934, jouir d'une bonne santé, longtemps après la découverte de la maladie. Le nourrisson observé par Péhu présente actuellement une santé générale assez satisfaisante. Mais, l'on ne peut dans ces cas parler de guérison, *mais de stabilisation sans grande altération de la santé.*

Des modifications anatomiques peuvent survenir dans la lésion : elles entraînent une série de conséquences : l'augmentation progressive du kyste dont Debré a pu suivre à la radioscopie un très bel exemple. Le développement rapide, parfois brutal, du kyste détermine des crises de dyspnée et de cyanose, que l'examen radiologique permet d'interpréter, et que souvent rien ne calme, même pas la ponction. L'ouverture dans les bronches peut déterminer le rejet d'une certaine quantité de liquide « mucoïde et visqueux » (Anspach). La rupture dans la plèvre, qui a été observée par Gammon et Malhory, Huenermann et Sievers, Fleming, aggrave notablement le pronostic. L'évolution comporte une autre éventualité, mise en évidence par le premier cas d'Anspach : au début, signes de poche liquide, puis ouverture dans les bronches suivie de la résorption complète des signes liquidiens et de l'apparition d'une poche gazeuse dont le volume augmenta indéfiniment, jusqu'à la mort de l'enfant survenue quelques jours plus tard.

Surtout l'on note *très fréquemment le rôle important joué par l'infection.* Les poussées de bronchite sont fréquemment signalées ; la broncho-pneumonie

est plus souvent cause de mort que l'asphyxie mécanique. Dans le cas de Parmelee et Apfelbach, le kyste gazeux lui-même était devenu purulent, tout comme dans les cas de Clairmont, Sauerbruch, Sultau, Gold, Rach, Zarfl. Koontz trouve des abcès pulmonaires tout autour du kyste.



Dans l'ensemble le kyste aérien représente une affection grave, anatomiquement incurable : en général la malformation ne reste pas, au cours de la vie, ce qu'elle est à la naissance même. Nous avons ci-dessus exposé les modalités évolutives diverses qu'elle peut présenter. Il en découle que *l'on ne saurait formuler mathématiquement un pronostic* : des éléments divers interviennent pour imprimer à la maladie une marche variable ; mais l'avenir de ces petits malades demeure plutôt sombre. Quelques éléments permettront de juger le pronostic : l'époque d'apparition des signes cliniques, leur intensité, et surtout les données de l'examen radiographique qui permettront de préciser l'allure extensive ou non de la poche gazeuse, et quelle portion du poumon atteint ou de son congénère, est demeurée saine.

D'autre part, l'évolution diffère beaucoup de celle que présentent les dilatations bronchiques. En effet, souvent le kyste est assez longtemps toléré ; lorsqu'il ne l'est plus, le début de cette phase nouvelle est annoncé par des crises aiguës, manifestes, de dyspnée et de cyanose. Les bronchectasies observées dans l'en-

fance ont une marche lente, régulière, vers une accentuation, vers une aggravation ; elles sont peu à peu le siège d'inflammation et d'infections qui entraînent un affaissement lent, progressif, de l'armature bronchique. Dans l'évolution respective des kystes et des dilatactions bronchiques, on peut en somme relever des différences marquées et qu'il convient de mettre en relief.

CHAPITRE V

EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'examen aux rayons X a une importance capitale : il fournit pour le diagnostic les éléments fondamentaux. Il comporte non seulement une radioscopie, utile surtout pour l'étude en quelque sorte dynamique du poumon, mais aussi une radiographie dont les données sont plus précises, et se prêtent mieux à l'analyse.

*
**

Au premier abord, on remarque une clarté exagérée étendue à tout un hémithorax ou localisée à un lobe, et s'accompagnant d'un déplacement plus ou moins marqué du médiastin et du diaphragme : ce qui paraît confirmer les signes cliniques de pneumothorax. Une analyse plus attentive met en évidence quelques caractères spéciaux : *on ne voit pas en dedans le moignon pulmonaire rétracté* dont les limites pourtant sont, en cas de pneumothorax, habituellement très nettes. En bas, la zone d'hyperclarté déborde souvent sur le cœur et le diaphragme ; et d'autre part elle peut ne pas englober le sinus costo-diaphragmatique. Sa limite

assez irrégulière se reconnaît encore en dehors et en haut, où le poumon sain comprimé et atélectasié forme une région plus sombre. Cette zone hyperclaire n'est pas très exactement limitée, car sa limite ne lui est pas propre ; elle est due, ainsi que le montre nettement un cas publié par Debré, Mignon et Mme Odier-Dollfus, à la compression progressive du reste du poumon. En somme il est possible de se rendre compte qu'il s'agit d'une *tache claire d'étendue assez importante plus ou moins nettement limitée, mais incluse dans l'aire du poumon*. De ceci témoigne encore cette autre particularité très importante : le manque d'homogénéité de cette zone d'hyperclarté qui est traversée par quelques ramifications opaques : les arborisations broncho-vasculaires peuvent plus ou moins y être suivies. De plus, au cours de l'exploration de cette image claire, il convient, lorsque cela est possible, de faire tousser le malade. L'on obtient ainsi le signe du rétrécissement concentrique à la toux, qui consiste en la rétraction de la limite sombre. Ce signe, important, n'est pas constant ; par contre, on peut voir souvent l'image s'élever et se déplacer en sens inverse du mouvement costal.

A ces caractéristiques radiologiques du kyste aérien broncho-pulmonaire, un autre élément peut venir se joindre : la *coexistence d'images accessoires* comme dans le cas publié par MM. Loubeyre, Le Chaux et André Blondeau. Ces auteurs décrivent « dans l'aire du kyste principal et au-dessous de lui, le long du bord gauche du cœur », « de petites vésicules grosses comme des pois ou un peu plus, étagées les unes au-

dessus des autres », et, « qu'ils tendent à considérer comme des kystes en miniature ou des dilatations bronchiques ».

*
* *

Mais cet aspect typique n'est pas constant.

1° Dans le cas de Swanson, Platou et Sadler, l'on trouve tous les signes radiologiques d'un épanchement pleural (qui parut d'ailleurs affirmé par une ponction pleurale positive). Cependant quelques aires moins opaques existaient près de la base. Anspach et Wolmann trouvèrent, immédiatement au-dessus de la zone d'obscurité à limite supérieure horizontale légèrement concave en haut, une zone d'hyperclarté à limite supérieure nette concave en bas, et qui les fit penser à un *hydropneumothorax*. Après ouverture bronchique, une image claire fit porter le diagnostic de pneumothorax, bien que l'hypothèse de kyste aérien broncho-pulmonaire — qui fut plus tard vérifiée par l'autopsie — ait alors été soulevée.

2° Dans une observation de Debré, Mignon et Mme Odier-Dollfus, l'examen radiologique montra « une ombre transversale, homogène, d'une bonne largeur, barrant l'hémithorax droit, du cœur à la paroi, à l'union de son tiers supérieur et de ses deux tiers inférieurs ». Peu à peu, l'ombre « semblait s'étendre vers le haut en s'éclaircissant progressivement ». L'apparition ultérieure, au-dessous de l'opacité lobaire supérieure, d'une zone à clarté exagérée, où l'on pouvait cependant trouver des entrecroisements vasculaires,

coïncidant avec l'apparition de tympanisme dans la même région, amena à discuter, puis à affirmer l'existence de la malformation kystique. L'opacité était due à un état atélectasique causé par la compression du lobe supérieur due au kyste ; sa limite inférieure, à peu près rectiligne au début, devint par la suite curviligne à concavité inférieure.



C'est donc dans des circonstances assez variables que l'on devra penser au kyste aérien broncho-pulmonaire. Seule une analyse minutieuse de l'aspect radiologique permettra de reconnaître l'affection, quelle que soit sa *topographie* toujours trompeuse au premier abord : le plus souvent son siège est périphérique, et elle simule un pneumothorax ; parfois elle est centrale, et pose le problème diagnostique des images annulaires. On ne saurait trop insister sur l'importance de l'examen radiologique : seules les données qu'il fournit, en relation avec une poche gazeuse intrapulmonaire, ont un caractère particulier, les autres symptômes étant presque des symptômes d'emprunt, susceptibles d'induire en erreur ; — il a pu être positif et fournir des renseignements suffisants bien avant que n'apparaisse tout autre symptôme, et constituer, pendant longtemps, sinon toujours, dans des formes cliniquement latentes, la seule manifestation de la maladie : tels les cas de Debré, Mignon et Mme Odier-Dollfus ; et ceux de Ribadeau-Dumas.

CHAPITRE VI

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° La malformation pulmonaire

I. — Anatomie macroscopique

A l'ouverture de la cage thoracique, le lobe pulmonaire qui est le siège de la lésion, fait en général une saillie plus ou moins volumineuse, qui peut déborder jusqu'à masquer les organes voisins comprimés et refoulés contre la paroi, et même jusqu'à s'extérioriser.

N'importe quel lobe a pu être atteint : à droite, à gauche, supérieur, moyen ou inférieur ; et l'anomalie y est en général localisée. Elle peut être considérable. Dans le cas de Parmelee et Apfelbach par exemple, la vaste poche occupe plus de la moitié de la cavité, et ses dimensions sont respectivement 10, 9 et 4 centimètres (enfant de 17 mois). Mme Cornélia de Lange (enfant de 10 jours) mentionne 11, 8 et 4 centimètres pour le lobe inférieur gauche malade, et 5 cm. 5, 3 cm. 5, et 3 cm. 2 pour le lobe inférieur droit sain. Couvelaire trouve 7 cm. 5, 6 cm. 5, 4 cm. 5 (à la

naissance). C'est cette augmentation de volume qui frappe toujours au premier abord.

L'aspect extérieur ne surprend pas moins. Tantôt les kystes sont nombreux et agglomérés les uns aux autres : sous le feuillet pleural, on aperçoit de multiples vésicules, d'aspect bleuté, dont le volume, variable, est en général réduit. Les unes sont tendues, les autres affaissées ; elles peuvent se remplir quand on presse sur le poumon. Tantôt les kystes sont peu nombreux ; parfois même il s'agit d'un kyste unique : c'est alors une poche ou un bloc polyédrique de surface lisse, globuleuse, présentant comme les mailles d'un réseau. La coloration blanc-rosée tranche souvent avec celle du poumon sain. La consistance est tantôt ferme, tantôt dépressible.

Pas d'adhérences — du moins en général — avec les organes voisins, ni la paroi. Par contre la poche fait corps avec le poumon auquel elle est intimément unie et dont les éléments sains se modèlent sur elle.

*
**

A la coupe, ces saillies correspondent à des cavités irrégulières, de forme plus ou moins arrondie. Nombreuses, elles sont alors peu développées : les plus grosses atteignant un centimètre de diamètre ; et leur ensemble donne au poumon l'aspect qu'il est classique de comparer à la mie de pain ou à la pierre meulière.

Leur surface interne, tapissée par place d'un enduit grumeleux, peut être lisse ; mais elle présente souvent des replis nombreux avec formation comme de diver-

ticules qui ont pu faire songer à l'enchevêtrement des piliers dans un ventricule.

Elles sont délimitées par une paroi qui est une membrane de un demi à un millimètre d'épaisseur, grise, translucide, se continuant insensiblement avec la portion du lobe mal développée et comprimée par le kyste. On a l'impression qu'elle est formée par du parenchyme pulmonaire distendu.

Leur contenu est gazeux quand le poumon a respiré; sinon elles renferment un liquide clair, transparent, jaune ambré, rarement du pus ; parfois, en même temps, air et liquide clair (Anspach) ou air et pus (Parmelee et Apfelbach).

C'est très difficilement qu'elles se vident de leur contenu. Le plus habituellement, les vésicules ne communiquent pas entr'elles ; mais ce n'est pas constamment. L'essai d'injection d'eau par les bronches réussit parfois ; il arrive plus souvent que la communication ne peut être mise en évidence. Et cependant quand le calibre des bronches — dont les ramifications apparaissent comme normales, mises à part les altérations infectieuses secondaires — permet de les suivre au ciseau, c'est sur leur trajet que l'on trouve les cavités kystiques. Le cas le plus typique en est celui d'Orth (l'auteur assimile les vésicules kystiques à des vésicules emphysémateuses). Mme Cornélia de Lange trouve « en plusieurs endroits des petites bronches transformées en cavernules » et même en un point, communication entre une bronche et une vésicule ; et, par des coupes sériées, elle a pu suivre une ramification évoluant vers une vaste bronchectasie. La communi-

cation entre kyste et bronche est signalée par Anspach, Parmelee et Apfelbach, Altmann, Miller, Burghard, Huenermann et Sievers, Kessler, Grawitz. Elle peut être large, ou plus souvent réalisée par un conduit à trajet tortueux.

Les caractères macroscopiques ne sont donc pas toujours identiques; ce qui a pu amener à tenter une classification. Anspach se base sur le nombre des kystes (K. uniques ; K. multiples), puis sur l'existence ou non d'une communication bronchique qui peut être large ou étroite. Il en a tiré des conclusions pathogéniques que nous signalerons plus loin.

II. — Anatomie microscopique

A) TYPE HYPERPLASIQUE

1° *Faible grossissement.*

a) Les saillies et les dépressions qui rendent irrégulière la face interne de la cavité kystique, sont dues au développement de papilles qui, vers la paroi, s'enfoncent dans les travées de tissu intercavitaire, en dessinant des méandres.

b) Dans le parenchyme ainsi disloqué, il est cependant possible de reconnaître les territoires lobulaires. Mais les travées conjonctives (de séparation des lobules) sont notablement moins développées, et le tissu conjonctif qui les constitue est de type plus jeune, plus riche en cellules, que normalement.

c) Alors qu'il est toujours possible de retrouver

les ramifications vasculaires de structure histologique normale, en aucun point on ne trouve trace de l'arbre bronchique normal dans son segment intermédiaire aux grosses divisions et au lobule pulmonaire. Aux lieu et place de la bronche, on trouve, à côté du pédicule vasculaire, un conduit plus ou moins ectasié, de forme très irrégulière, de dimensions variables, revêtu d'une couche unique d'épithélium cubique semblable à celui qui tapisse la paroi des kystes et qui n'est doublé que par une couche de tissu conjonctif peu épais.

2° *A un plus fort grossissement.*

1° La paroi du kyste présente :

a) une couche étroite de tissu conjonctif, sans cartilage, mais très riche en fibres élastiques et en fibres musculaires qui ne manquent que dans les cavernes les plus grosses ;

b) un épithélium cylindrique dans les petites vésicules, cubique dans les vésicules moyennes (protoplasma peu abondant et noyau basal), manquant par places dans les plus grosses où il prend le type pavimenteux.

Ce sont aussi les caractères histologiques des conduits extralobulaires représentant l'arbre bronchique intrapulmonaire normal.

2° A ces cavités sont annexées des formations tubulées à type adénomateux qui sont en continuité directe avec elles et communiquent à plein canal. Ils apparaissent sous l'aspect de nodules clairs (accolés aux cavités kystiques) constitués par des tubes accolés les uns aux autres et séparés entr'eux par du tissu

conjonctif. Leur lumière, très étroite, est tapissée par une couche de hautes et étroites cellules en palissade à noyau basal et à protoplasma extrêmement réfringent. Ce revêtement est régulier, mais il peut manquer par places ou former des houppes cellulaires.

Dans les régions moins atteintes, la partie alvéolaire du lobule apparaît comme absolument normale dans sa structure et dans son déplissement par l'air ; mais la bronche intralobulaire n'est pas régulièrement calibrée, et sa paroi irrégulière présente des saillies et des diverticules.

Cette description histologique met en évidence *l'existence d'un processus hyperplasique qui intéresse la muqueuse bronchique*. L'architecture générale du lobe pulmonaire est conservée. Le système bronchique est continu jusqu'à l'alvéole ; mais le « segment bronchique intralobaire est représenté par des canaux irrégulièrement calibrés, de structure très simple, sur lequel se greffent des formations tubulées adénomateuses » (Couvelaire).

Nous avons pris pour base de cette description l'étude de Couvelaire. Ce sont les mêmes aspects que l'on retrouve dans Stoerck, Rokitansky, Grawitz (son troisième cas), Furst, Arnheim, Brockmann, Schternberg, Kervily, Kessler, Pappenheimer, Koontz, Smith.

B) TYPE INFLAMMATOIRE

Mais toutes les observations ne présentent pas ce même type. Il en est ainsi dans l'observation de Balzer et Grandhomme concernant un enfant né d'une mère

syphilitique, ayant vécu un quart d'heure, et qu'ils résument dans les termes suivants : *broncho-pneumonie chronique avec dilatation des bronches et sclérose progressive du parenchyme pulmonaire.*

Les lésions siègent bas sur l'arbre bronchique : les bronches à cartilages sont à peine un peu dilatées ou déformées ; à ce niveau, on remarque seulement le développement considérable du tissu conjonctif et sa richesse en cellules embryonnaires. C'est au niveau des bronches intralobulaires que siègent les lésions ; nulle part on ne peut les reconnaître, sauf ça et là, à quelques vestiges de l'épithélium caractéristique, ou au vaisseau satellite. Par places, cependant, une bronche moins attaquée est simplement déformée, réduite à des débris de paroi limitant une cavité ampullaire.

Mais surtout, ce qui caractérise cette observation, c'est l'intensité du processus inflammatoire dans les espaces conjonctifs du poumon contrastant avec l'intégrité relative de l'épithélium simplement décollé et tombé dans le liquide des cavités ampullaires : épaississement scléreux de l'enveloppe externe des bronches, qui s'étend aussi dans l'intérieur du lobule sous forme de minces cloisons conjonctives périacineuses et interalvéolaires ; endartérite avec début d'oblitération ; dilatation des veines avec sclérose de leurs parois, hémorragies interstitielles.

C) TYPE APLASIQUE

Dans un troisième groupe, rentrent les observations de Kessler, Barlow, Virchow, le premier cas de Gra-

witz et celui de Ribareau-Dumas. La paroi du kyste est constituée par des alvéoles tassées les unes contre les autres et par la plèvre. Dans la couche conjonctive, on trouve des cellules plates et allongées, des vaisseaux rares en indemnes. L'épithélium manque parfois.

2° Les lésions associées

La lésion principale détermine l'apparition sur le poumon qu'elle atteint, de quelques lésions secondaires sur le parenchyme voisin primitivement sain : atélectasie, congestion vasculaire, infection atteignant tous les degrés (bronchite, broncho-pneumonie, abcès même développés autour du kyste ou évoluant dans son intérieur.

Des malformations concomitantes intéressant le poumon ont pu être notées, telle l'existence de trois lobes sur le poumon gauche, ou de fissures accessoires plus ou moins nombreuses.

Le poumon opposé, mis à part quelquefois un certain degré d'atélectasie ou de congestion vasculaire, est généralement sain. On a pu noter, dans quelques rares cas, la bilatéralité du processus, ou simplement l'existence de fissures multiples.

Les organes voisins sont déplacés, plus ou moins, suivant le volume du kyste ; assez constamment, le ventricule droit est hypertrophié.

Des malformations concomitantes, mais de méca-

nisme différent, sont assez fréquentes : aplasie des muscles larges de l'abdomen, malformations cardiaques et vasculaires, maladie de Roger, hypertrophie d'une moitié du corps, biloculation congénitale de l'estomac. Rarement d'autres kystes sur des organes différents.

CHAPITRE VII

DIAGNOSTIC

Il se pose à tout âge mais de préférence chez l'enfant, devant un sujet atteint de crises dyspnéiques avec cyanose, présentant des signes cliniques de pneumothorax, et chez qui un examen radiologique attentif met en évidence l'existence d'une poche aérienne intrapulmonaire plus ou moins volumineuse. Nous avons analysé les particularités qui orienteront l'esprit vers l'idée de kyste aérien broncho-pulmonaire ; mais souvent après discussion qui éliminera des affections à symptômes plus ou moins voisins. Un élément du diagnostic est fourni par la coexistence d'autres malformations congénitales, dont il conviendra de tenir compte, sans en exagérer l'importance.

L'examen pourrait être complété par radiographie après injection de lipiodol (Eloesser). Tantôt, lors de communication entre kystes et bronches, la poche apparaît opaque dans sa totalité ou en partie seulement ; tantôt, dans le cas contraire, on note simplement un arrêt de la substance opaque au-dessus du kyste dont elle peut suivre plus ou moins les contours. Croswel et King, injectant le lipiodol par voie trans-

pariétale. précisèrent le contour de la poche, et pensent avoir facilité la résorption de l'air. Mais toutes ces manœuvres sont dangereuses et contre-indiquées en cas de kystes aériens broncho-pulmonaires.

*
**

Etant donné les caractéristiques du kyste aérien broncho-pulmonaire, il est facile, à l'heure actuelle où l'on connaît cette maladie, de la distinguer du *pneumothorax spontané* qu'elle rappelle étrangement et avec lequel on l'a longtemps confondue. Il existe peu d'éléments cliniques de différenciation : au bout d'un certain temps d'évolution, la longue persistance sans modifications, l'aspect « fixé » de la maladie, son allure chronique indéfinie. Mais c'est surtout l'examen radiologique qui permet, grâce aux détails analysés dans un chapitre précédent, de préciser le siège intra-pleural ou intrapulmonaire de la collection gazeuse. Quelquefois, les similitudes sont plus grandes, soit qu'il s'agisse d'un pneumothorax localisé par des adhérences pleurales que la notion d'inflammation antérieure permettra de reconnaître, soit que le kyste se soit rompu dans la plèvre et participe au collapsus du poumon par le pneumothorax ainsi créé. Et même, la coexistence de signes liquidien donnant l'impression d'un hydropneumothorax (Anspach) est aussi notée dans le K.A.B.P. dont on devra alors rechercher les particularités.

L'examen radiologique également éliminera l'hypothèse de *hernie transdiaphragmatique* facilement reconnue à ses signes propres : sa situation, sa délimi-

tation par un cercle régulier à bord linéaire mince, son contenu par instants liquide et se déplaçant, lui donnent un aspect bien particulier.

*
**

Par contre, on peut être amené à discuter tous les processus pathologiques que peut traduire une image annulaire. Les images dites en jumelles sont des cercles à centre clair, de petit diamètre, groupés comme l'indique l'expression qui les dénomme, et de durée variable. L'entre-croisement des travées broncho-vasculaires détermine chez certains sujets, surtout au niveau de la région médiastinale, des images annulaires qui disparaissent en général lorsque l'on modifie la position de l'ampoule. Du seul point de vue radiologique, l'image annulaire fournie par une caverne tuberculeuse est parfois difficile à distinguer, car elle offre beaucoup de similitudes, mais en général le « contexte » clinique, la coexistence dans le même poumon ou dans le poumon opposé, d'autres altérations visibles sur le film, permettent une distinction catégorique.

Mais surtout le kyste aérien broncho-pulmonaire peut prêter à confusion avec la *dilatation des bronches*. Le tableau clinique de cette dernière, dans sa description classique, est assez différent. Mais l'opinion de certains auteurs est que ces deux affections rentrent dans le même cadre nosologique et ne diffèrent que par des caractères superficiels. Quelques précisions s'imposent : *tout d'abord*, il est des dilatations de

bronches qui ont une étiologie manifeste, connue, avérée : broncho-pneumonie dans coqueluche, ou rougeole, syphilis avérée, corps étrangers ; la notion même de l'antécédent — que l'on doit s'attacher à mettre en évidence devant un syndrome de dilatation de bronches — permet de reconnaître ces formes. *Dans d'autres cas* au contraire, il est impossible de retrouver un facteur net : c'est de ces dilatations de bronches, localisées, de préférence au lobe inférieur, et considérées par certains comme congénitales, que se rapproche le kyste aérien broncho-pulmonaire. Seule la notion de volume permet de les distinguer ; il n'y a peut-être pas lieu de discuter le diagnostic différentiel : la coexistence radiologique d'images ampullaires de volume plus réduit et d'un kyste plus volumineux, théoriquement possible, a été signalée. Elle est un élément de diagnostic tantôt en faveur de la nature kystique de l'image gazeuse, tantôt en faveur de l'origine congénitale d'une dilatation bronchique.

Des images plus ou moins semblables peuvent traduire des affections qui, comme le K.A.B.P., sont moins fréquentes que les précédentes. Le kyste hydatique est exceptionnel dans l'enfance sous nos climats. D'autre part, dans la presque totalité de son évolution, il est caractérisé par une image arrondie uniformément opaque, impossible à distinguer de l'image du K.A.B.P. à contenu liquide. D'autres malformations pulmonaires, encore plus rares, pourraient induire en erreur : l'agénésie d'un poumon ou d'un lobe pulmonaire avec hypertrophie du poumon opposé.

C'est en pensant au K.A.B.P. que l'on pourra éviter — difficilement — certaines erreurs de diagnostic. Dans une observation de MM. Dumas, Gardère et Jaricot, on crut à une pneumonie caséuse : les examens micro-biologiques et anatomiques montrèrent qu'il s'agissait d'une fièvre typhoïde chez un porteur de K.A.B.P. De même le K.A.B.P. peut revêtir l'aspect d'un abcès du poumon, soit qu'il devienne lui-même le siège de l'abcès (Parmelee et Apfelbach, Zarnfl, Clairmont), soit que des abcès multiples se développent autour de lui (Koontz).

Le malade de Swanson, Platou et Sadler présentait tous les signes d'un épanchement pleural. Eloesser intervint pour empyème : à l'opération, l'aspect de la paroi, épithéliale et non fibreuse, l'écoulement d'un liquide muqueux, joints à l'évolution chronique de l'affection retinrent son attention. Le contraste existant entre des signes radiologiques importants et une scène clinique réduite à peu de symptômes, ou discordante, est frappant. Il sera préférable de ne point recourir à l'aspiration du liquide qui permettrait de retrouver l'image du K.A.B.P. à contenu gazeux, mais présente des dangers.

Dans le cas de MM. Debré et de ses collaborateurs, le développement du kyste a été long. Au début, les signes le révélant ont été trompeurs : on nota d'abord une ombre opaque transversale, homogène, juxta-scissurale, qui pouvait faire penser à une spléno-pneumonie tuberculeuse, à une condensation pulmonaire non tuberculeuse ou à une autre malformation congénitale, tel un vaisseau pulmonaire anormal, ou à une

atélectasie par compression de la bronche supérieure droite. L'absence des signes cliniques ou radiologiques particuliers à ces affections et surtout l'apparition des caractéristiques du K.A.B.P. permirent ultérieurement de faire le diagnostic.

CHAPITRE IX

PATHOGÉNIE

En ce qui concerne le mécanisme des lésions, les données de l'anatomie pathologique permettent d'invoquer plusieurs possibilités.

1° LA NATURE INFLAMMATOIRE

Dans certains cas, la dilatation kystique est consécutive à une inflammation chronique du poumon, qui détruit l'équilibre normal entre le tissu conjonctif et le tissu épithélial. Les cellules bronchiques, altérées par l'inflammation, prolifèrent anarchiquement : il se produit en somme une reconstruction épithéliale, suivant la conception de Favre et de ses élèves : les cellules épithéliales, isolées dans la sclérose, prolifèrent, se développent pour leur propre compte, se groupent d'abord en cavités microscopiques. Celles-ci augmentent progressivement de volume et finissent par constituer des poches volumineuses, qui vont donc constituer des dilatations bronchiques et des kystes aériens du poumon. Cette inflammation chronique peut survenir soit avant la naissance : la lésion évo-

luant chez le fœtus et se trouvant constituée dès la naissance, soit après, et évoluer à bas bruit pendant des années pour se manifester très tardivement.

Il en est ainsi dans l'observation de Balzer et Grandhomme.

2° LA NATURE DYSPLASIQUE

La plupart des observations concernent des cas dans lesquels les kystes, uniques ou multiples, sont plongés dans un parenchyme pulmonaire entièrement sain à leur voisinage et ne présentant aucune sclérose, aucun signe d'activité inflammatoire même ancienne. Ils sont sous la dépendance d'un processus général qui peut atteindre plusieurs organes à la fois, ainsi qu'en témoigne la coexistence d'autres malformations que nous avons signalées au chapitre précédent.

Dans certains cas, il semble s'agir de la dilatation simple d'une ou plusieurs cavités bronchiques, dilatation dont le mécanisme, à vrai dire, reste très obscur.

Mais plus souvent, il y a, au voisinage des kystes, des proliférations adénomateuses multiples, traduisant un processus hyperplasique dénommé restructeur. Certaines seulement, parmi ces néoformations, se dilatent pour constituer le kyste macroscopique, les autres restant de toutes petites dimensions, décelées seulement par l'examen microscopique. Ces cas peuvent être considérés comme de véritables tumeurs dysembryoplasiques du poumon. Leur point de départ, comme le montre l'anatomie pathologique, est

bronchique ; Jean Hutinel dit à ce propos : « il semble que l'organisme fasse des bronches là où il devrait faire des alvéoles ».



Ces lésions existent également dans un certain nombre de bronchectasies considérées par certains comme congénitales. A côté de zones retardées dans leur développement, on constate alors de véritables adénomes développés aux dépens des glandes bronchiques et des malformations vasculaires du type télangiectasique.

D'autre part, les pédiatres modernes, Lereboullet en particulier, affirment de plus en plus l'importance du facteur congénital dans la dilatation des bronches. Celle-ci, en effet, survient assez souvent sans qu'une affection bronchectisante puisse être relevée dans les antécédents, et le rôle important que l'on a fait jouer à certaines maladies : la rougeole, la coqueluche, une affection pulmonaire sévère, tient souvent à ce qu'elles ont « extériorisé » l'affection. La localisation au lobe inférieur, surtout à l'un d'entr'eux, l'aspect radiologique après lipiodol, de kystes multiples avec localisation lobaire ou pseudo-lobaire des lésions, sont encore en faveur de l'origine congénitale. Dans ses recherches anatomiques, Letulle parle de ces « grandes bronchectasies, conglomérées en amas, généralisées à tout un lobe, même chez l'adulte, qui « datent des premiers temps de la vie extra-utérine et même foetale ; elles « présentent, avec l'hypertro-

phie d'un chorion très vascularisé, des mutilations marquées des muscles, du tissu élastique et du cartilage bronchique ». De même, Sauerbrack, cité par Lereboullet, affirme le caractère congénital de cette affection.

Il convient de remarquer enfin la coexistence, sur un même sujet, de vésicules de dimensions différentes, issues d'une même origine. Les unes, petites, doivent être considérées comme des dilatations bronchiques ou des kystes en miniature ; une ou plusieurs autres sont des kystes aériens broncho-pulmonaires.

Tout ceci met en évidence les liens étroits de parenté entre certaines dilatations de bronche considérées comme congénitales et le kyste broncho-pulmonaire : celui-ci ne s'en distingue que par des caractères accessoires, mais sa nature est identique.



C'est ici le lieu de rappeler les conceptions du Professeur Louis Bard sur ce qu'il a appelé les formes idiopathiques des dilatations bronchiques. Sous ce titre, il comprend une classe d'affections présentant un certain nombre de caractères communs qu'il définit ainsi : 1° ces maladies ont une origine congénitale, bien qu'elles ne se manifestent que tard dans la vie ; 2° elles apparaissent sans que dans leur production on ne puisse relever une cause apparente ; 3° elles se développent au cours de la vie avec une allure lente et progressive ; 4° elles sont longtemps tolérées, demeurant latentes jusqu'à ce qu'interviennent des fac-

teurs mécaniques ou inflammatoires modifiant l'état anatomique des conduits. Bard a ainsi, dans divers mémoires, exposé une théorie générale d'après laquelle il s'agit d'une sorte d'insuffisance de développement, d'une hypoplasie congénitale du tissu de soutien, de la « vitrée », dans des conduits creux : arbre aérien, — tube digestif et particulièrement l'œsophage — bassinet et uretère : ce qu'il appelle les organes tubulés. Il va même, en ce qui concerne l'emphysème pulmonaire, jusqu'à admettre que certaines formes de cette affection, peuvent s'expliquer par une sorte de dystrophie congénitale, intéressant le tissu conjonctivo-élastique de la charpente pulmonaire : cette dystrophie pouvant constituer ce qu'il a appelé la maladie kystique du poumon. Mais dans ces divers travaux, Bard ne cite pas expressément des observations cliniques ou anatomiques, de telle sorte que la discussion directe est difficile.

*
* *

Ceci nous amène à considérer non plus seulement l'origine et la nature du kyste, mais encore *le mécanisme d'un accroissement* qui n'est pas obligatoire, mais s'observe fréquemment. Il paraît assez vraisemblable que cette croissance est plus influencée par des facteurs mécaniques et accidentels que par la tendance évolutive de la lésion. Ces facteurs interviennent pour amener une distension du kyste souvent en état de collapsus à la naissance. On peut invoquer d'abord la proximité des voies aériennes, la plasticité du tissu pul-

monaire (manque de résistance des tissus prouvé par des examens histologiques: absence de fibres élastiques au deuxième mois après la naissance dans un cas de Anspach). L'infection intervient également, qui, en provoquant la formation de tissu fibreux, rend la paroi plus ferme, plus inextensible. L'existence d'une communication avec les bronches a peut-être une importance plus grande encore, ainsi qu'il ressort des observations cliniques, car seule elle permet de comprendre qu'il entre plus d'air dans le kyste qu'il n'en est absorbé. Parfois même, tout se passe comme si jouait, à l'orifice de communication, un mécanisme analogue à celui d'une valve (Parmelee et Apfelbach, Altmann, Miller). L'observation d'Anspach est particulièrement démonstrative: après expectoration du liquide primitivement contenu dans le kyste, la cavité de celui-ci se remplissait d'air et se dilatait progressivement.

*
**

En somme, les K.A.B.P. ressortissent à un processus de la vie intra-utérine. Ce dernier amène, soit par inflammation, soit par arrêt de développement, une dysgénèse ou une dysplasie de l'arbre aérien et du tissu pulmonaire ambiant.

CHAPITRE X

THÉRAPEUTIQUE

Etant donné que nous ignorons presque tout du facteur déterminant, il n'est guère possible d'agir sur lui. Peut-être y aurait-il avantage — mais ce n'est là qu'une hypothèse — à employer ici aussi le traitement anti-syphilitique. Mais même en admettant, ce qui est discutable, que la syphilis intervienne, la médication serait instituée trop tardivement puisqu'il s'agit d'une malformation congénitale.

Aucun moyen thérapeutique non plus n'est susceptible de modifier les processus anatomiques. Une seule indication peut être réalisée : l'évacuation par ponction des gaz contenus dans la poche. Mais ceci n'est peut-être pas sans danger. Le malade d'Eloeser qui avait été opéré pour empyème et en gardait une fistule chronique, est mort peu après l'intervention qui montra le kyste ; celui de Swanson, Platou et Sadler, qui avait été traité par pleurotomie avec lavages de la plèvre, mourut 40 heures après une bronchoscopie. Après une aspiration d'air par ponction, Parmelee et Apfelbach durent pratiquer — avec succès d'ailleurs — la respiration artificielle. Et dans le cas de Huenermann

et Sievers, la thoracentèse provoqua un pneumothorax qui hâta la mort. Aussi bien, Debré trouve-t-il plus prudent de ne pas intervenir, et à son avis le kyste aérien broncho-pulmonaire contre-indiquerait toute intervention, même toute exploration. De fait, la simple ponction elle-même a pu déterminer, chez un enfant de 8 mois, un état de choc (Volmer).

Par contre, Miller ne signale aucun incident, et c'est relativement longtemps après le drainage que l'enfant observé mourut. De même, MM. Benda, Bosquet et Chapireau, chez un adulte il est vrai, n'ont jamais eu l'impression que la ponction aggravait, même momentanément, l'état de leur malade.

Cette évacuation du gaz contenu dans la poche a-t-elle sur l'évolution de la maladie une influence ? En faveur d'une réponse affirmative, on ne retrouve guère que le cas de Volmer : les signes cliniques et radiologiques qui traduisaient la lésion ne sont plus reparus après la ponction ; et c'est une observation avec guérison qu'il a publiée. Par contre, l'enfant de Miller qui, dyspnéique, avait été ponctionné et même drainé, mourut par la suite. De même le cas rapporté par MM. Swanson, Platou et Sadler se termina par l'exitus alors que la capacité de la poche était tombée de 200 cc. à 8. L'évacuation du gaz qui comprime le poumon voisin facilite l'hématose mais ne supprime pas la malformation.

D'autres procédés peuvent-ils, par compression, favoriser la résorption du gaz ? C'est l'avis de Croswell et King qui, par une injection transpariétale de lipiodol, pensent avoir provoqué la résorption progressive de la poche gazeuse.

Ces différentes pratiques, à vrai dire, sont surtout indiquées en cas de dyspnée que la ponction seule souvent peut améliorer. La sédation est à peu près immédiate, mais parfois très courte, de quelques minutes à peine : des ponctions répétées étant pratiquement sans effet persistant, Miller obtient un résultat en installant un drainage avec tube de caoutchouc.

A ces particularités, il faut joindre la médication symptomatique habituelle de la dyspnée et de l'infection lorsqu'elle existe.

La bronchoscopie n'a pas été couramment employée à notre connaissance ; elle pourrait montrer une anomalie, mais son utilisation thérapeutique est bien douteuse. D'autant que, pratiquée par Swanson, elle fut rapidement suivie de décès, et que, d'autre part, n'existent pas ici l'hypersécrétion ni la suppuration habituelles dans les bronchectasies.

Quant aux autres interventions préconisées par Eloesser : ablation de la malformation, ligature d'une bronche communicante, elles n'ont pas été réalisées. Une grande prudence paraît indiquée.

Les pratiques d'hygiène, le séjour si possible dans un climat sain, la stimulation de l'état général, une alimentation nourissante complètent la thérapeutique.

CONCLUSIONS

Ce travail concerne les kystes aériens broncho-pulmonaires uniquement dans l'enfance.

I. — Anatomiquement connus depuis longtemps, ces kystes ont été, dans ces dernières années, l'objet de recherches cliniques et radiologiques. Ils possèdent une physionomie autorisant à les classer dans le cadre nosologique des affections thoraciques.

II. — Leur symptomatologie est assez voisine de celle d'un pneumothorax. Mais des particularités cliniques, évolutives et surtout radiologiques permettent d'établir assez facilement une distinction entre ces deux maladies.

III. — Ces kystes ont une origine congénitale. *Très rarement*, ils ressortissent à une inflammation s'étant produite pendant la vie intra-utérine et ayant intéressé les canaux aériens intra-pulmonaires. *Le plus souvent*, ils sont causés par une hyperplasie survenant pendant la vie foetale : à savoir une végétation exubérante aboutissant à la formation de canaux bronchiques irrégulièrement constitués et d'une fragilité particulière.

Dans une large mesure, le processus anatomique de ces kystes se rapproche de celui des bronchectasies authentiquement congénitales.

IV. — La constatation chez un malade d'un kyste aérien broncho-pulmonaire comporte, à plus ou moins longue échéance, un pronostic sévère : d'autant que la thérapeutique est impuissante et parfois dangereuse.

<i>Vu :</i>	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN,	J. PAVIOT.
JEAN LÉPINE.	

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 7 Décembre 1934.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

- ANSPACH (W. E.) et WOLMANN. — Large pulmonary air cyst of infancy — obs. — *Surgery, gynec., obst.*, 1933, p. 635.
- APFELBACH (M.-D.) et PARMELEE (W.-C.). — Congenital air cyst of the lung — obs. — *Am. Jour. of diseases of child*, TXLI, n° 6, 1931, p. 1380.
- ARMAND-DELILLE, LESTOCQUOY et HUGUENIN. — La tuberculose pulm. et les mal. de l'appareil respir. de l'enfant et de l'adolescent (1933) — obs. —
- BALZER et GRANDHOMME. — Contribution à l'étude de la broncho-pneum. syphilitique du nouveau-né — obs. — *Revue des maladies de l'enfance*, 1886, p. 497.
- BARD. — Les dilatations idiopathiques des organes tubulés ou cavitaires. *Journ. de Méd. de Lyon*, avril 1922 et juill. 1934.
- BENDA (R.), BOSQUET et CHAPIREAU (P.). — Kyste gazeux intra-thoracique s'accompagnant de manifestations angineuses chez une femme de 66 ans. *Bull. et Mém. de la Société méd. des Hôp. de Paris*, 1933, p. 1538.
- BERIEL. — La syphilis du poumon, Paris 1906 (un vol. de 346 p., Steinheil, édit.).
- BERTOYE. — Cf. FABRE.
- BLOCH et SOULAS. — La bronchoscopie, état actuel de la question. *Congrès d'oto-rhino-laryng.*, 1931, un vol. de 286 pages, édité par Chantenay.
- BLONDEAU. — Cf. LOUBEYRE.

- BOSQUET. — Cf. BENDA.
- BLINDER (Mlle). — Cf. DEBRE.
- BURNET. — Diseases of the newborn, 1927.
- CADE et JAMBON. — Sur les lésions broncho-pulm. de la syphilis tertiaire. *Arch. de Méd. exp. et Anat. Path.*, nov. 1925.
- CANELLI. — Syphilide polmonare congenitale. *La Pediatria*, 1919, t. I.
- CATHALA. — La syphilis héréditaire larvée. *Paris Méd.*, 1933, n° 43.
- CHAPIREAU. — Cf. BENDA.
- CELLINA et MACCHI. — Contributo anat.-clin. alla conoscenza della sifilide polmonare congenita tardiva. *La pediatria*, 15 octobre, 15 novembre 1932.
- COMBY. — Kystes aériens du poumon. *Arch. méd. des enfants*, 1932, n° 1.
- COUVELAIRE. — Dégénérescence kystique congénitale du poumon. Histogénèse des dégénérescences kystiques congénitales des organes glandulaires (rein, foie, pancréas, poumon). — Obs. — *Revue mens. des mal. de l'enfance*, 1904, p. 60.
- CROSWEL et KING. — Obs. — *Journ. of the Am. Med. Assoc.*, 1933, 9 septembre.
- DECHAUME (J.). — FAVRE.
- DEBRÉ et BLINDER (Mlle). — Volumineux kyste bronc.-pulm. chez un enfant de 15 ans. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 17 mai 1932.
- DEBRÉ et GILBRIN. — Kystes gazeux du poumon. *Soc. de Péd. de Paris*, 11 juillet 1933.
- Sur les Kystes gazeux du poumon et les bronchectas. *Presse méd.*, 1934, n° 55, p. 1113.
- DEBRÉ, MIGNON et ODIER-DOLFUSS (M.). — Sur le diagn. du kyste congénital du poumon à propos d'un nouveau cas. *Soc. de Péd. de Paris*, 11 juillet 1933.
- DUMAS, GARDÈRE et JARRICOT. — Fièvre typhoïde au cours d'une dilat. kystique du lobe sup. droit ayant simulé une pneumonie caséeuse. *Soc. Méd. Hôp. Lyon*, 1933.

- ELOESER. — Congenital cystic disease of the lung. *S. Cl. Nort. Am.*, 1928.
- Cong. cystic disease of the lung. — Obs. 2. — *Surg. Gyn. et Obst.*, 1931, LII, 74.
- FAVRE (M.) et SAVY. — Pneumonie chronique syphilitique à type histol. d'épithélioma. Pseudo-épithélioma. *Arch. de Méd. exp. et d'Anat. path.*, 1913.
- FAVRE et DECHAUME. — Adénome ou inflammation. Les reconstructions épithéliales dans l'inflammation chronique. *Journ. de Méd. de Lyon*, 20 décembre 1928.
- FAVRE, PÉHU et BERTOYE. — Sur un cas de pachy-bronchite observé chez une enfant de trois ans. *Journ. de Méd. de Lyon*, 20 décembre 1932.
- FLEMING (G.-B.). — Fives cases of congenital lung cyst. *Arch. of diseases in childhood*, 1934, n° 52, Bibliog.
- GAMMON et MALLORY. — Obs. — *New engl. med. Boston*, 1932, NCCVII, 148.
- GARDÈRE. — Cf. DUMAS.
- GILBRIN. — Cf. DEBRE.
- GRANDHOMME. — Cf. BALZER.
- HESS. — Prematurity und congenitally diseased infants, 1923.
- HUGUENIN. — Cf. ARMAND-DELILLE.
- HUMBERT (G.). — De la cyanose dans les maladies congénitales du poumon. *Thèse*, Genève, 1903.
- HUTINEL. — *Thèse* de Paris, 1922.
- JAMES. — Cf. STEWART.
- JARRICOT. — Cf. DUMAS.
- JONG (DE). — La syphilis bronch.-pulm. Etat actuel de nos connaissances anat.-path. *Journ. d'anat. path.*, 1926, p. 193.
- KENNEDY. — Cf. STEWART.
- KERVILY (DE). — Les bronchectasies chez le fœtus. — Obs. — *L'Obstétrique*, 1908, p. 212-246 (bibliographie).
- KNETT ANNE-LIESE. — Angeborener vollständiger mangel der rechtelungen. — Obs. — *Zeit. F. kind.*, 1934, p. 338.

- KINDBERG (M.-L.). — *Dilatation des bronches*, 1933, Masson, éditeur.
- KOONTZ. — Congen. cystes of the lung. — Obs. — *Bull. Johns Hoppkins hosp.*, t. XXXVII, 1925, 340 (bibliographie détaillée).
- LANGE (Mme Cornélia de). — Angeborene Zystenlunge und agenetische Bronchiectasie. *Acta pédiatrica*, vol. VI, 1927, p. 352.
- LE CHAUX. — Cf. LOUBEYRE.
- LELIÈVRE et MORISSON-LACOMBE. — Etude anat.-macrosc. de poumons atteints de dégénéresc. kyst. congén. *Soc. d'Obst. et de Gyn.*, 1921, p. 44.
- LEREBOULLET. — Les dilat. des bronches chez l'enfant : importance des altérations congén. *Gaz. des Hôp.*, 1933, n° 1093.
- Le facteur cong. dans les bronchectasies de l'enfant. *Paris Méd.*, 17 février 1934.
- LETULLE, NATAN-LARBIER, JACQUELIN, DUCLOS et NORMAND. — *Anat. Path.* Masson, éditeur, 1931.
- LOUBEYRE, LE CHAUX et BLONDEAU (André). — Sur un cas de kyste bronchique. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1934, p. 1237.
- MACCHI. — Cf. CELLINA.
- MALARTRE. — Cf. PÉHU.
- MALLORY. — Cf. GAMMON.
- MEYER (Hermann). — Ueber angeborene blasige Missbildungen der Lungen. — 2 Obs. — *Virchow's Archiv. f. pathol. Anat.*, t. XVI, 1859, p. 78.
- MIKULOWSKI (W.). — Du rôle de la syphilis dans l'étiologie de la dilatation des bronches chez les enfants. *Revue française de Pédiatrie*, 1931, p. 668.
- MILHIT. — Dilatation bronchique et hérédosyphilis chez l'enfant. *Arch. de Méd. des enfants*, 1914, p. 105.
- MILLER. — Congénital cystic lung. — Obs. — *Arch. Surg.*, janvier 1926 (bibliographie détaillée).

- MORISSON-LACOMBE. — Cf. LELIÈVRE.
- MOSINGER. — Cf. CORNIL (L.).
- NOLEN (J.). — Les étapes anatomiques de la syphilis broncho-pulmonaire dans l'enfance. *Thèse*, Lyon, 1929.
- ODIER-DOLFUSS (Mme). — Cf. DEBRÉ.
- PAPPENHEIMER (A.-W.). — Congénital cystic malformation of the lung. — Obs. — *Studier from Dept. Path. Coll. Phy. Surg.*, New-York, 1913, XIII.
- PARMELEE (A.) et APFELBACH (C.-W.). — Congénital air cyst. of the lung. *Am. Dis. of Child.*, 1931, XLI, 1380.
- MIGNON. — Cf. DEBRE.
- PAVIOT. — Syphilis broncho-pulmonaire. *F. Anat., Cl., Evol. et Diag. chez l'adulte. Les Journées thermales françaises*, n° 6, 1934.
- PÉHU. — La syphilis broncho-pulm. de l'enfance. *Journées thermales françaises*, n° 6, 1934, (bibliographie).
- PÉHU et ROUGIER (J.). — Etude clin. de la syphilis broncho-pulm. dans la première enfance. *Revue franç. de pédiat.* 1934, n° 3, t. X (bibliographie très détaillée).
- PÉHU et MALARTRE. — Sur les étapes anat. de la syphilis bronch. pulm. dans l'enfance. *Lyon Médic.*, 11 sept. 1927.
- PÉHU, NOVÉ-JOSSERAND et ROUGIER (Mlle). — Sur quelques images radiolog. arrondies observées dans le thorax infant. *J. de Méd. de Lyon*, 1934, p. 135.
- PÉHU. — Cf. FABRE.
- PLATOU. — Cf. SWANSON.
- POLLOCK. — Kongenitale cysten Lung. *Amer. new. Tbc*, 27, n° 1, 1933.
- RIBADEAU-DUMAS, CHABRUN et WOLF (Mlle). — Pseudo-pneumoth. chez un enfant présentant une large dilat. des bronches. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. de Paris*, mars 1927.
- RIBADEAU-DUMAS et RAULT. — Dilat. des bronches dans le jeune âge. Kystes aériens du poumon. — 3 Obs. — *Paris Médic.*, 5 nov. 1932, p. 381.

- RIEDVIEG. — Ueber Spontanpneumothorax bei Neugeborenen.
Monat. f. Kind., Berlin, 1934, septembre, p. 1.
- ROLLESTON. — Cf. KANTHACK.
- ROSSO. — Due casi di cisti d'ecchinococco del polmone in bambini. *La clin. pédiat.*, 1934, p. 660.
- ROUFFIGNAC. — Contribut. à l'étude de la syphilis pulm. chez le N.NE. *Thèse*, Paris, 1920.
- ROUGIER (J.). — Les formes latentes et les formes occultes de la syph. congenit. broncho-pulm. dans la première enfance. *Thèse*, Lyon, 1933, 155 pages (bibliographie très détaillée).
- ROUGIER. — Cf. PÉHU.
- SADLER. — Cf. SWANSON.
- SAVY. — Cf. FAVRE.
- SCYFFERT. — *Archiv. f. Gynäkologie*. — Obs. — T. CXII, 1920.
- SOULAS. — Cf. BLOCH.
- STEIN (J.). — Congen. Pneumoth. — Obs. — (en réalité de Kyste aérien br.-pulm). *Am. J. Dis. Child*, 1930, XL, p. 89.
- STEWART, KENNED (Y) et JAMES. — Obs. — *Arch. path. Chicago*, 1932, XIV, 625.
- SWANSON, PLATOU et SADLER. — Congen. cyst. of the lungs. — Obs. — *Am. J. dis. of child.*, t. XXXV, 1928, p. 1024.
- THIROLOIX et DEBRE. — Ectasie bronch. exper. *Soc. anat.*, 15, I, 1907.
- Path. de la dilat. des bronch. *Gaz. des Hôp.*, 9 avril 1907.
- Dilat. bronch. exper. *Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 15, 5, 1908.
- TONI (Carlo de). — Sopra un caso di agenesia del polmone destro con destrocardia. *La Clinica pédiatrica*, 1934, fasc. 3.

WOLMANN (I.-J.). — A case of congenit. Cystic lung in a stillborn foetus. *Bull. Ayer clin. labo. of the Penn hosp.*, 1928, XLVI, 810.

Nous signalerons, en terminant, qu'on trouvera une bibliographie complète sur les publications anciennes concernant les kystes aériens broncho-pulmonaires et sur la syphilis broncho-pulmonaire dans :

KOONTZ ;

PÉHU, cités ci-dessus,

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	9
HISTORIQUE	11
CHAPITRE II. — Observation.....	15
CHAPITRE III. — Etiologie.....	21
1° Conditions d'apparition	21
2° Facteurs déterminants	23
CHAPITRE IV. — Etude clinique	27
CHAPITRE V. — Examen radiologique.....	37
CHAPITRE VI. — Anatomie pathologique.....	41
1° La malformation pulmonaire.....	41
2° Les lésions associées.....	48
CHAPITRE VII. — Diagnostic.....	51
CHAPITRE IX. — Pathogénie.....	57
CHAPITRE X. — Thérapeutique.....	63
CONCLUSIONS	67
BIBLIOGRAPHIE	69



BOIS FRÈRES, M. & L. RIOU

°° °° IMPRIMEURS-ÉDITEURS °° °°

°° 42, QUAI GAILLETON, 42 °°

°° °° °° °° LYON °° °° °° °°



